FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1941 — N° 347

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

NGUYEN-KHAC-VIEN

Né le 5 février 1913, à Thinhxa (Annam)

DES IMPERFORATIONS CONGÉNITALES DE L'ŒSOPHAGE

SANS COMMUNICATION AVEC LES VOIES AÉRIENNES

Président : M. LEREBOULLET, *Professeur.*

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & C^ie^, ÉDITEURS

15, RUE RACINE 15

1941

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1941 — **THÈSE** N° —

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

NGUYEN-KHAC-VIEN

Né le 5 février 1913, à Thinhxa (Annam)

DES IMPERFORATIONS CONGÉNITALES DE L'ŒSOPHAGE

SANS COMMUNICATION AVEC LES VOIES AÉRIENNES

Président : M. LEREBOULLET, *Professeur*.

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & Cie, ÉDITEURS

15, RUE RACINE 15

1941

LE DOYEN... BAUDOUIN

I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie .... ROUVIÈRE.
Physiologie .... Léon BINET.
Physique médicale .... STROHL.
Chimie médicale .... POLONOVSKI.
Bactériologie .... Robert DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale .... BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales .... BAUDOUIN.
Pathologie médicale .... PASTEUR-VALLERY-RADOT.
Pathologie chirurgicale .... MONDOR.
Anatomie pathologique .... LEROUX.
Histologie .... CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale .... TIFFENEAU.
Thérapeutique .... AUBERTIN.
Hygiène et médecine préventive .... TANON.
Médecine légale .... N...
Histoire de la médecine et de la chirurgie .... LÉVY-VALENSI.
Pathologie expérimentale et comparée .... Henri BENARD.
Hydrologie thérapeutique et climatologie .... CHIRAY.
Clinique médicale .... ABRAMI. FIESSINGER. LOEPER. RATHERY.
Hygiène et clinique de la première enfance .... LEREBOULLET.
Clinique des maladies des enfants .... N...
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale. LAIGNEL-LAVASTINE
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques .... GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux .... GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses .... LEMIERRE.
Clinique chirurgicale .... N... GOSSET. GRÉGOIRE. LENORMANT.



Clinique ophtalmologique .... VELTER.
Clinique urologique .... CHEVASSU.
Clinique d'accouchements .... COUVELAIRE. JEANNIN. LÉVY-SOLAL.
Clinique gynécologique .... MOCQUOT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie .... OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale .... HARVIER.
Clinique oto-rhino-laryngologique .... LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale .... N...
Clinique propédeutique .... M. VILLARET.
Clinique de la tuberculose .... TROISIER.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte .... MATHIEU.
Clinique de cardiologie .... LAUBRY.
Clinique de neuro-chirurgie .... Clovis VINCENT.
Assistance médico-sociale .... N...
Professeurs sans chaire .... HAZARD. MULON OLIVIER. SANNIÉ. VERNE.

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

AMELINE ..... Pathologie chirurgicale.
BARIÉTY...... Pathologie médicale.
BERNARD Etienne. Pathologie médicale.
BESANÇON (Justin) Hydrologie.
BONNET....... Bactériologie.
BOULANGER.. Chimie.
BOULIN....... Pathologie médicale.
BROUET....... Pathologie médicale.
BULLIARD.... Histologie.
CACHERA..... Pathologie médicale.
CORDIER...... Anatomie.
COSTE......... Pathologie médicale.
COUVELAIRE (Roger). Urologie.
DELARUE .... Anatomie pathologique.
DELAY .... Pathologie médicale.
DEGREZ (H.).. Physique.
DESOILLE..... Médecine légale.
DIGONNET.... Obstétrique.
DOGNON...... Physique.
FEVRE........ Pathologie chirurgicale.
FUNCK-BRENTANO. Pathologie chirurgicale.
GALLIARD ....Parasitologie.
GARCIN.......Pathologie médicale.
Mlle GAUTHIER-VILLARS. Anatomie pathologique.

MM.

DE GENNES... Pathologie médicale.
GIROUD....... Histologie.
HAGUENAU... Pathologie médicale.
HALPHEN..... Oto-rhino-laryngologie.
JOANNON..... Hygiène.
LACOMME..... Obstétrique.
LANTUÉJOUL. Obstétrique.
LAVIER....... Parasitologie.
LELONG....... Pathologie médicale.
LEMAIRE ..... Pathologie expérimentale.
LENÈGRE .... Pathologie médicale.
Mlle J. LÉVY... Pharmacologie.
MARCHAL .... Pathologie médicale.
MÉNÉGAUX... Pathologie chirurgicale.
MOLLARET.... Pathologie médicale.
MOUQUIN.....Pathologie médicale.
PATEL........ Pathologie chirurgicale.
PETIT-DUTAILLIS. Pathologie chirurgicale
RENARD......Ophtalmologie.
RICHET....... Physiologie.
SÉNÈQUE..... Pathologie chirurgicale.
SICARD .... Pathologie chirurgicale.
SOULIE .... Pathologie médicale.
SUREAU....... Obstétrique.
TURPIN....... Pathologie médicale.
WILMOTH .... Patho ogie chirurgicale.



III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.

ALGLAVE....... Pathologie chirurgicale.
BUSQUET .... Pharmacologie.
CHAILLEY-BERT Physiologie.
GUÉNIOT........ Obstétrique.
HEITZ-BOYER... Pathologie chirurgicale
HUGUENIN...... Anatomie pathoolgique.

MM.

LARDENNOIS... Pathologie chirurgicale.
LE LORIER...... Obstétrique.
NEVEU-LEMAIRE. Parasitologie.
PIÉDELIÈVRE.. Médecine légale.
VAUDESCAL..... Obstétrique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM.

ALAJOUANINE...
BRULÉ..........
CATHALA........
CHABROL........
CHEVALLIER....
DONZELOT ......
DUVOIR.........
GASTINEL.......
LAROCHE (G.)...
LIAN...........
MOREAU ....
SÉZARY.........
} Clinique médicale.

MM.

BASSET.......
BROCQ........
CADENAT.....
GATELLIER...
de GAUDART d'ALLAINES
LEVEUF......
MOULONGUET
MOURE.......
QUENU.......
FEY..........
} Clinique chirurgicale.

MM.

ECALLE.......
METZGER.....
PORTES.......
VIGNES.......
} Clinique obstétricale.

V. — CHARGÉS DE COURS

MM.

CHAILLEY-BERT, agrégé .... Éducation physique.
LEDOUX-LEBARD .... Radiologie clinique.
RUPPE .... Stomatologie.
WEIL-HALLÉ .... Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MA MÈRE

A MON PÈRE

AUX MIENS

A MONSIEUR LE PROFESSEUR LEREBOULLET

Qui nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de notre thèse.

A MONSIEUR LE DOCTEUR G. PAISSEAU

Médecin de l'Hôpital Trousseau

Hommage de gratitude affectueuse.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

Stage :

Monsieur le Docteur Louis RAMOND
Monsieur le Professeur agrégé PORTES

Externat :

Monsieur le Professeur agrégé WILMOTH
Monsieur le Docteur PAISSEAU
Monsieur le Professeur agrégé BOULIN
Monsieur le Professeur LEMIERRE

Des Imperforations congénitales de l'œsophage
sans communication avec les voies aériennes

INTRODUCTION

Sous le nom d'imperforations de l'œsophage on étudie des anomalies congénitales assez diverses dans leur aspect. La première classification de ces malformations donnée par Tarnier en 1866 comportait divers cas :

1° Existence de deux culs-de-sac réunis par une bandelette ;

2° Existence de deux culs-de-sac indépendants éloignés l'un de l'autre ;

3° Absence du bout inférieur ;

4° Absence totale de l'œsophage ;

5° Existence d'une fistule trachéo-œsophagienne.

Des cas plus récents où l'imperforation était due à la présence d'une membrane obturant la lumière œsophagienne, et percée ou non d'un petit pertuis, ont été signalés. Ils sont excessivement rares.

La variété la plus fréquente reste toujours celle où existe une communication avec les voies aériennes, soit que l'œsophage communique avec la trachée,

soit que son segment inférieur s'abouche dans une bronche.

Il nous a été donné d'observer dans le service de notre maître le Dr Paisseau, à l'hôpital Trousseau, un nourrisson qui présentait dès sa naissance un syndrome clinique et radiologique d'imperforation œsophagienne. L'autopsie révéla une atrésie de la portion moyenne de l'œsophage qui est remplacée par un conduit fibreux.

Il n'existait pas de fistule trachéo-œsophagienne.

Cette variété d'imperforations œsophagienne sans fistule œsophago-trachéale est relativement rare.

Alonso sur 111 cas relève :

— pas de communication avec la trachée : 6 cas.

— existence d'une communication : 105 cas.

Couturier sur 142 observations a trouvé :

— segment inférieur en cul-de-sac . 16 cas.

— segment inférieur inexistant : 8 cas.

— ouverture dans les voies respiratoires : 108 cas.

Elle représente donc environ 10 % des cas d'imperforations congénitales de l'œsophage.

Nous nous proposons, à propos de notre observation, d'atrésie de la partie moyenne de l'œsophage sans communication avec les voies respiratoires, de reprendre quelques données anatomo-pathologiques, cliniques, et pathogéniques concernant cette anomalie.

Nous essaierons tout particulièrement de dégager les caractères propres aux imperforations œsophagiennes sans communication trachéale.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Nous ne ferons que citer les variétés exceptionnelles d'imperforations œsophagiennes sans fistule trachéale :

1° Absence totale de l'œsophage (Marsh, Cautley).

2° Œsophage représenté dans sa totalité par un cordon conjonctif ou musculaire sans cavité.

3° Absence de la partie inférieure de l'œsophage.

Nous n'étudierons que la variété la plus fréquente dans laquelle rentre notre cas.

La malformation que nous étudions présente un aspect macroscopique remarquablement constant. L'œsophage présente dans la majorité des cas :

1° un segment supérieur dilaté se terminant en cul-de-sac ;

2° un cordon intermédiaire fibro-musculaire ;

3° un segment inférieur d'importance variable s'abouchant au cardia.

Elle diffère des cas plus fréquents d'imperforations œsophagiennes par l'absence de la fistule œsophago-trachéale.

Nous étudierons successivement ces trois portions.

SEGMENT SUPÉRIEUR

Le segment supérieur se présente toujours sous la forme d'un cul-de-sac dilaté, à sommet inférieur, se terminant derrière la trachée ou le larynx. Cette terminaison se trouve fréquemment un peu au-dessus de la bifurcation bronchique.

L'œsophage uniformément dilaté depuis la base de la langue forme une poche de 2 cm. 5 à 5 cm. de hauteur, et de 1 à 1 cm. 5 de diamètre.

L'examen macroscopique permet de reconnaître d'emblée l'hypertrophie des parois. L'épaisseur moyenne des parois est de 4 mm. (Happich).

Nous n'avons pas trouvé d'examens histologiques concernant des observations où il n'y avait pas de fistule trachéale ; cependant l'analogie des aspects macroscopiques du cul-de-sac supérieur, dans les cas avec ou sans fistule, permet de préjuger de lésions histologiques semblables.

Dans les cas avec fistule trachéale, on trouve surtout une hypertrophie marquée de la couche musculaire.

En général, elle comprend une couche externe longitudinale et une couche interne circulaire ; cette disposition peut être fréquemment modifiée et quelquefois même inversée. Cette hypertrophie porte surtout sur des fibres striées, spécialement dans la couche externe longitudinale. Au fur et à mesure

qu'on descend, les fibres lisses augmentent en proportion.

L'épithélium, pavimenteux stratifié, ne présente aucune anomalie dans sa structure.

CORDON INTERMÉDIAIRE

Il existe dans la majorité des cas, mais peut parfois être réduit à quelques fibres et passer ainsi inaperçu. Dans certaines observations comme celle de Neff, il manque complètement.

En général, il se présente sous l'aspect d'un cordon fibreux réunissant l'extrémité inférieure du cul-de-sac supérieur au segment inférieur.

Sa longueur varie de 0 cm. 5 à quelques centimètres pour atteindre 5 cm. dans le cas de Philips.

Il est constitué de fibres musculaires et de tissu fibreux. Philips donne le compte rendu histologique suivant :

« Une coupe faite juste au-dessous de l'extrémité inférieure du cul-de-sac supérieur montre une masse de fibres lisses, la plupart disposées longitudinalement et entourées par une gaine vasculo-conjonctive. Sur le bord de ces masses musculaires se trouvent deux masses épithéliales avec une lumière distincte. Ces deux aires d'épithélium peuvent être considérées comme des restes d'un développement imparfait. »

Nous voyons donc que si la lumière œsophagienne est complètement oblitérée dans la plupart des cas, elle persiste, à la vérité, très rétrécie dans d'autres.

SEGMENT INFÉRIEUR

A la différence de la plupart des cas d'imperforation de l'œsophage, le segment inférieur ne s'abouche pas dans la trachée ou les bronches. Il fait suite au tractus fibreux intermédiaire et se termine ainsi en haut.

Il peut parfois ne pas exister, l'œsophage étant alors réduit au cul-de-sac supérieur auquel est appendu un cordon fibreux qui va jusqu'à l'estomac.

Le plus souvent, l'œsophage est dans cette portion de dimensions normales.

MALFORMATIONS CONCOMITANTES

Elles sont assez fréquentes. L'imperforation anale est le plus fréquemment signalée, puis les malformations du cœur et des gros vaisseaux. Des anomalies d'autres organes (reins, uretères, etc...) ont été plus rarement signalées.

ÉTUDE CLINIQUE

Au point de vue clinique, l'affection présente une symptomatologie caractéristique. Le nouveau-né est souvent en apparence normal, bien constitué, de poids moyen.

La première journée, l'évacuation du méconium se fait normalement ; l'absence de toute alimentation ne permet pas encore de révéler la malformation œsophagienne. Tout au plus peut-on remarquer que l'enfant laisse s'écouler de sa bouche un petit filet de mucosités.

Ce n'est qu'au deuxième jour qu'apparaissent les accidents. L'enfant ayant pris soit au sein, soit à la cuillère une très petite quantité de lait, semble avaler les première ou deuxième bouchées. Mais quelques secondes après, il régurgite sans effort le lait tel qu'il a été pris, non modifié, ce qui permet d'éliminer un vomissement d'origine gastrique. Il n'est pas rare de voir le lait rejeté mélangé à des mucosités, avec parfois des stries sanguinolentes.

Et bien qu'il n'y ait pas de fistule trachéale, on voit souvent ces régurgitations s'accompagner de toux et de cyanose.

Toute tentative d'alimentation aboutit aux mêmes résultats ; le nouveau-né tète avec voracité, mais ne peut rien garder de ce qu'il prend. Aussi la déshydratation est-elle rapide. L'enfant perd rapidement du poids, sa fontanelle s'affaisse ; la respiration devient superficielle, le cri faible et éteint.

L'examen montre une conformation normale de la bouche et du pharynx, ne présentant aucun obstacle à l'allaitement. Le ventre est souple ; il n'y a ni gros foie ni grosse rate.

On ne décèle guère de signes pulmonaires les premiers jours. On s'attachera à rechercher une imperforation anale souvent associée à l'anomalie œsophagienne.

La température normale les premiers jours est souvent élevée à partir du quatrième jour ; fièvre liée partie à la déshydratation, partie aux complications pulmonaires.

Les selles méconiales des premiers jours disparaissent les jours suivants. Elles persistent jusqu'au sixième jour dans l'observation de Chapman.

Les urines sont très rares.

Farber a préconisé la recherche microscopique des cellules épithéliales cornées dans le méconium. Ces cellules, anucléées, larges et minces proviendraient de la peau du fœtus et auraient été avalées par lui avec le liquide amniotique. Elles se colorent facilement par le violet de gentiane, mais contrairement aux autres cellules gardent leur coloration après passage à l'alcool et aux acides. Leur absence dans le

méconium confirme le diagnostic d'oblitération œsophagienne ; cette méthode peut d'ailleurs servir pour le diagnostic des atrésies congénitales du tube digestif en général.

En pratique, ce sont le cathétérisme et la radiologie qui permettent d'affirmer le diagnostic.

CATHÉTÉRISME

Il est généralement aisé. L'enfant, immobilisé dans une serviette, l'opérateur se plaçant à sa droite introduit une sonde molle en caoutchouc jusqu'au pharynx. Le plus souvent, le nouveau-né avale la sonde de lui-même qui descend dans l'œsophage. On la pousse alors lentement et progressivement. Rapidement la sonde est arrêtée, et en insistant on s'aperçoit qu'elle se recourbe et que son extrémité tend à ressortir.

Eyquem recommande de pratiquer plusieurs fois l'exploration « en changeant la sonde de place et de direction, en la tirant et en la repoussant ; l'œsophage étant normalement rétréci au niveau de la quatrième dorsale, et ce rétrécissement étant sans importance lorsqu'on pratique l'opération chez un adulte, peut induire en erreur chez un enfant et faire croire à une oblitération qui n'existe pas ».

L'imperforation œsophagienne reconnue, on mesurera la longueur de la sonde qui a pu pénétrer. En général elle est de 10 à 12 cm. La distance du rebord

gingival à l'orifice supérieur de l'œsophage étant de 7 cm., on en déduira la situation exacte de l'imperforation.

EXAMEN RADIOLOGIQUE

Il confirme le diagnostic. On peut injecter soit du lipiodol dans la poche œsophagienne, soit plus simplement faire ingérer à l'enfant du lait baryté.

Sous l'écran on voit se dessiner nettement la poche œsophagienne formée par le cul-de-sac supérieur ; elle est animée de contractions qui tentent de faire passer le liquide. La baryte est bientôt rejetée par les mouvements antipéristaltiques. Cette poche se voit nettement sur les clichés de face et de profil.

Des examens endoscopiques ont été pratiqués dans certains cas. L'œsophagoscope permet d'arriver sur le cul-de-sac qui ne présente pas d'ouverture inférieure.

PRONOSTIC. TRAITEMENT

Le pronostic est fatal dans tous les cas. La mort survient dans la plupart des cas du 7e au 10e jour par inanition. Des complications pulmonaires, broncho-pneumonie qu'annonce l'apparition de râles fins dans les deux champs pulmonaires viennent souvent hâter l'évolution.

Les injections de sérum salé ou glucosé ne peuvent évidemment que retarder les progrès de la déshydratation.

La gastrostomie a été tentée dans de nombreux cas avec fistule trachéale. Le choc opératoire est peu important si l'enfant n'est pas opéré trop tardivement ; les dangers d'hémorragies secondaires sont rares.

Mais dans les cas où existe une communication avec les voies respiratoires, le reflux dans la trachée ou les bronches des liquides qu'on introduit par l'estomac produit de graves crises de suffocation et entraîne inévitablement la broncho-pneumonie.

Bien qu'aucun succès n'ait été signalé jusqu'ici, il semble donc que le pronostic des cas sans fistule broncho-trachéale pourrait être meilleur. On peut espérer en effet que, dans les cas où l'atrésie œso-

phagienne est très peu importante, quand l'enfant aura repris des forces avec la gastrostomie, on pourra essayer un cathétérisme rétrograde dilatateur et enfin une œsophagotomie transthoracique.

Le jour où les risques opératoires d'une œsophagotomie pourront être considérablement diminués, on sera peut-être à même de guérir ces imperforations œsophagiennes jusqu'ici considérées comme incompatibles avec la vie.

Tandis que les cas avec fistule trachéale, qui sont malheureusement les plus fréquents, resteront encore au-dessus des ressources chirurgicales.

DIAGNOSTIC

Les troubles de la déglutition survenus dès la naissance orientent immédiatement vers l'idée d'une affection œsophagienne. Un examen rapide de la bouche et du pharynx ne montrera aucun obstacle à l'allaitement. Les caractères du lait qui est rejeté sans avoir subi aucune modification permettent d'éliminer les vomissements d'origine gastrique.

Le rétrécissement congénital de l'œsophage se manifeste par des régurgitations immédiates après les tétées ; mais à côté du lait en nature rejeté, on voit aussi des caillots à réaction acide. A l'examen radiologique on peut constater l'existence d'un mince cordon, montrant le cheminement de la substance opaque au niveau de la lésion.

L'œsophagoscopie permettra de distinguer soit un rétrécissement cylindrique, soit une valvule avec un orifice plus ou moins grand. L'affection permet d'ailleurs souvent une survie très longue et peut n'être reconnue qu'assez tard.

On pensera plus rarement au cardio-spasme, cause de vomissements répétés du nourrisson, mais ne reposant sur aucun élément lésionnel.

Il faut discuter également le diagnostic de brachy-œsophage sur lequel M. Lelong à attiré l'attention. Dans ce cas, les regurgitations surviennent également dès la naissance ; mais le nouveau-né conserve une partie du lait ingéré et le plus souvent la vie de l'enfant n'est pas immédiatement en danger. La radiographie montre l'image en sablier de l'œsophage thoracique caractéristique de l'affection. (Thèse de Schmidt. Paris, 1940).

La radiographie permet d'ailleurs de reconnaître facilement l'imperforation œsophagienne. Comme le pronostic, ainsi que nous l'avons vu, pourrait être différent dans les deux cas, il est important de savoir s'il y a communication trachéale ou non.

Nous savons que l'absence de communication avec les voies aériennes est rare.

Dans les cas avec fistule trachéale, les signes respiratoires sont beaucoup plus accusés ; l'enfant rejette souvent un liquide spumeux mélangé à des mucosités bronchiques. Chaque tentative d'alimentation provoque des crises impressionnantes de dyspnée et de cyanose.

L'auscultation peut faire entendre des bruits de glouglou ou un ronflement trachéal qui serait dû au passage de l'air à travers la fistule. L'importance des phénomènes respiratoires peut dans ces cas faire croire à une affection broncho-pulmonaire primitive.

L'examen montre souvent un abdomen tympanique, à cause de l'estomac qui est rempli d'air, ce qu'on peut voir sur la radiographie. Ce dernier signe ne

présente pas une grande valeur, les gaz provenant de la fermentation du méconium pouvant remplir le tractus gastro-intestinal.

Tous ces signes ne permettent guère de trancher avec certitude. Aussi Brockinghton et Lightwood ont-ils proposé d'injecter du lipiodol dans la trachée ; le passage de liquide opaque dans l'estomac indique ainsi l'existence de la communication avec le bout inférieur de l'œsophage. Tucker recommande la bronchoscopie qui permet de voir directement la fistule trachéale. Bull, dans un cas avec fistule trachéale a pu constater l'existence de cellules épithéliales cornées dans le méconium ; le liquide amniotique dégluti aurait reflué dans la trachée et de là dans l'estomac. Dans les cas où n'existe pas de fistule trachéale, cette éventualité ne peut guère se produire.

En raison du pronostic fatal commun aux deux variétés, le diagnostic de l'absence ou de la présence d'une communication avec les voies aériennes reste encore sans conséquences pratiques dans l'état actuel de la chirurgie œsophagienne.

ÉTIOLOGIE. PATHOGÉNIE

Les imperforations de l'œsophage sont relativement rares. Dans la plupart des observations, on n'a guère noté d'étiologie nette. La coexistence d'hydramnios a été signalée; la syphilis paraît jouer un certain rôle dans un cas de Cornil et Villemin.

Les hypothèses attribuant l'oblitération du conduit œsophagien à un abcès ou à une œsophagite survenant pendant la vie intra-utérine ne reposent, semble-t-il, sur aucune base solide.

Actuellement, tous les auteurs admettent l'idée d'un vice de développement de l'œuf. Aussi est-il nécessaire de tenir compte de l'embryologie de l'œsophage pour comprendre les hypothèses pathogéniques.

RAPPEL EMBRYOLOGIQUE

L'extrémité céphalique du tube digestif se développe à la manière d'un sac à extrémité antérieure fermée. Sur la face de l'embryon, on voit bientôt apparaître une fossette qui donnera la bouche primitive, laquelle arrive à toucher la partie la plus antérieure de l'intestin céphalique. Son ectoderme

vient s'accoler à l'endoderme intestinal créant ainsi une membrane didermique, la membrane pharyngienne de Rathke. La résorption de cette membrane se fait précocement et fait communiquer ainsi l'intestin antérieur avec l'extérieur.

Vers la deuxième semaine, un diverticule apparaît sur la surface ventrale de l'intestin céphalique, c'est l'ébauche du poumon qui va se développer rapidement. La cavité de l'ébauche respiratoire est en communication avec l'intestin céphalique. Une dépression externe va séparer bientôt l'œsophage de l'ébauche pulmonaire et la communication de l'une avec l'autre, d'abord ovale et large, se rétrécit et se ferme complètement.

Ce cloisonnement s'effectue normalement à la fin de la quatrième semaine de la vie embryonnaire. L'intestin antérieur alors très court se développe rapidement pour arriver à la place définitive de l'estomac. En effet jusqu'à la quatrième semaine, au moment où se produit la différenciation du cou, l'œsophage et la trachée sont très courts ; ils vont s'allonger en rapport avec l'accroissement du cou.

Les anomalies de développement de l'œsophage peuvent ainsi correspondre à deux temps spéciaux de son évolution embryologique :

1° avant le cloisonnement définitif de l'œsophage et de la trachée ; nous aurons alors des malformations avec communication trachéo-œsophagienne ;

2° après ce cloisonnement, ce qui donnera naissance aux malformations sans fistule trachéale.

LES HYPOTHÈSES PATHOGÉNIQUES

Les hypothèses n'ont pas manqué pour expliquer la genèse des imperforations congénitales de l'œsophage. Mackensie, Pensa imputent l'atrésie œsophagienne à un manque de matériaux. Pensa ayant remarqué sur un embryon humain de 11 mm. 5 de longueur, la rareté des formes de prolifération cellulaire, admet que l'accroissement en longueur est dû tant à une multiplication cellulaire qu'à un étirement mécanique. Dans ces conditions, le tissu de formation qui est juste suffisant normalement, devient rapidement déficient dès qu'il y a une entrave quelconque à l'évolution de l'œsophage.

Kraus pense que s'il y a atrésie œsophagienne c'est que l'ébauche pulmonaire a utilisé trop de matériel aux dépens de l'œsophage.

Pour Shattock la croissance trop rapide du diverticule respiratoire déplace la paroi postérieure de l'intestin antérieur et conduit à la fermeture de l'œsophage.

D'autres auteurs, après Kreuter, admettent que jusqu'à la 5^{e} semaine, l'œsophage est un tube. Une prolifération épithéliale intensive va rapidement réduire considérablement la lumière œsophagienne. Cette observation semble être corroborée par l'examen d'embryons de poulets, de lézards, de grenouilles et de poissons. Sur des embryons plus évolués on peut observer la vacuolisation de cet épi-

thélium, aboutissant à la formation d'une lumière permanente. L'absence de canalisation secondaire de cette prolifération épithéliale aboutit à l'oblitération de l'œsophage.

Bouchet qui admet cette théorie a retrouvé ce processus de vacuolisation sur des embryons de poulets, mais n'a pu vérifier l'existence de ces vacuoles chez l'embryon humain. De nombreux auteurs n'ont pas pu non plus retrouver ces faits chez l'homme et il semble que la thèse de Kreuter doive être abandonnée.

Certains auteurs attribuent un rôle important à la pression exercée par les anomalies cardio-artérielles. Schmitz rapporte ces malformations à un accroissement anormal de l'ébauche cardiaque. Il fait remarquer que la paroi postérieure du tube digestif qui est soumise à la plus forte tension est la moins résistante, étant formée d'une seule couche de cellules. Une pression anormale de l'ébauche cardiaque combinée on non avec une courbure anormale de l'embryon produirait une rupture de la paroi postérieure. Les cellules épithéliales de la portion rompue se régénèrent, mais ne peuvent s'unir, de là l'atrésie. Ysander, Zausch soutiennent des hypothèses analogues.

Des anomalies artérielles ont été invoquées comme cause de pression. La naissance anormale de l'artère sous-clavière droite comme dernière branche de l'aorte dorsale peut faire pression sur l'œsophage (Kraus).

Dans d'autres cas, l'interruption partielle de l'irri-

gation œsophagienne semble pouvoir être incriminée ; on retrouve en effet des artères œsophagiennes oblitérées dans certains segments.

Les causes d'ordre familial, en particulier la syphilis et l'éthylisme des parents, ont été naturellement mises en cause, mais la preuve n'en est pas faite.

Nous voyons donc que l'accord n'est pas encore fait sur la pathogénie de ces malformations.

Nous avons vu que la forme typique de cette anomalie comprend toujours un cul-de-sac supérieur à parois musculeuses striées ; l'œsophage inférieur, souvent de dimensions normales, à musculature lisse. L'atrésie œsophagienne se trouve généralement à la jonction de ces deux segments.

L'aspect anatomique de cette malformation congénitale éclaire en la confirmant l'origine ectodermique par expansion pharyngienne de la portion supérieure de l'œsophage et l'origine endodermique, intestinale de la portion inférieure.

Il semble donc logique de rapporter ces malformations à un trouble évolutif embryonnaire survenu après la 4^{e} semaine du développement de l'œuf, en ce qui concerne la variété d'imperforation sans fistule trachéale.

Ce trouble évolutif qui a empêché la jonction des deux segments supérieur et inférieur de l'œsophage reconnaît dans certains cas une étiologie facilement décelable ; la plupart du temps, cette étiologie nous reste inconnue.

Enfin, nous voudrions attirer l'attention sur la for-

mation de ce cul-de-sac supérieur qui présente constamment une dilatation globale avec hypertrophie de la couche musculaire de ses parois. La plupart des auteurs qui le signalent n'y attachent pas beaucoup d'importance. Pourtant cette dilatation sus-stricturale avec hypertrophie musculaire, ne semblerait-elle pas reproduire les conséquences du fonctionnement de l'œsophage, dont le péristaltisme se heurterait à l'obstacle représenté par cette oblitération du conduit ?

Anna Müller (cité dans la thèse de Bouchet), Lichtfield admettent l'existence de mouvements de déglutition du fœtus. D'autres auteurs ayant remarqué la coexistence assez fréquente de l'hydramnios et de l'atrésie œsophagienne croient que l'hydramnios est dû à l'impossibilité pour le fœtus d'avaler et d'absorber le liquide amniotique, dont une partie serait normalement éliminée par la circulation placentaire.

Feldmann, se basant sur la constatation de poils de sébum et de cellules épithéliales épidermiques, admet également la déglutition du liquide amniotique par le fœtus, et pour lui, cette absorption du liquide amniotique jouerait un certain rôle dans la nutrition du fœtus.

Il paraît donc logique d'expliquer cette dilatation avec hypertrophie musculaire qu'on retrouve dans tous les cas d'imperforation œsophagienne par des mouvements de déglutition du fœtus, et on peut même supposer leur existence dès les premiers temps de la vie intra-utérine, aussitôt après la formation de l'œsophage.

OBSERVATION

(Service du Dr Paisseau).

L'enfant Michel P..., de sexe masculin, né le 6 août 1940 à la maternité de l'hôpital Saint-Antoine est admis le 10 août à l'hôpital Trousseau pour vomissements.

Le poids de naissance était de 2 kgr. 340. La naissance se serait faite quelques jours avant terme ; la mère à eu une fausse couche de 3 mois, mais son B.-W. est négatif. Pas d'autres enfants.

L'enfant depuis sa naissance n'a pu rien prendre, le lait revient immédiatement à la bouche dès qu'il est ingéré ; il est rejeté tel quel sans effort de vomissements, sans accès de suffocation ni de toux. Il a expulsé du méconium les deux premiers jours.

A l'examen nous trouvons une petite ulcération du palais mais pas de malformations bucco-pharyngées. L'auscultation des poumons fait entendre des râles humides. L'abdomen est souple, non tympanique, le foie et la rate ne sont pas palpables.

Malgré des injections de sérum salé et glucosé, la déshydratation était marquée ; la fontanelle était affaissée, le tissu cellulaire sous-cutané complètement fondu. L'enfant ne pèse plus que 2 kgr. 020 au cinquième jour, 1 kgr. 900 au septième jour.

La température est légèrement au-dessus de 37° ; elle atteint 37°6, 37°8.

Une sonde introduite dans l'œsophage est arrêtée à 12 cm. des arcades gingivales.

L'examen radioscopique après ingestion de lait baryté montre une poche œsophagienne dilatée se terminant en cul-de-sac à la hauteur de la 5e dorsale. Des contractions se voient qui expulsent rapidement la substance opaque.

Cette poche se dessine nettement sur les clichés radiographiques de face et de profil.

On constate la présence de gaz dans l'estomac et l'intestin ce qui pourrait s'expliquer par l'existence de fermentations méconiales.

L'état de l'enfant amené au cinquième jour était tel qu'on ne put songer à lui faire une gastrostomie. Il succomba au septième jour.

Examen anatomique.

L'œsophage est formé de trois portions :

1° un cul-de-sac supérieur se terminant à 1 cm. au-dessus de la bifurcation bronchique, de 1 cm. de diamètre, aux parois manifestement hypertrophiées ;

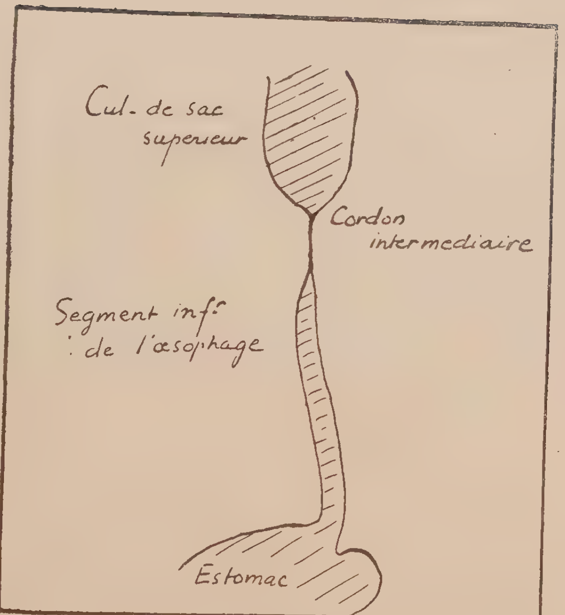
2° un cordon fibreux de 0 cm. 5 qui s'élargit progressivement en bas et se continue avec

3° la portion inférieure de l'œsophage qui est de dimensions et d'épaisseur normales et mesure 6 cm. de longueur.

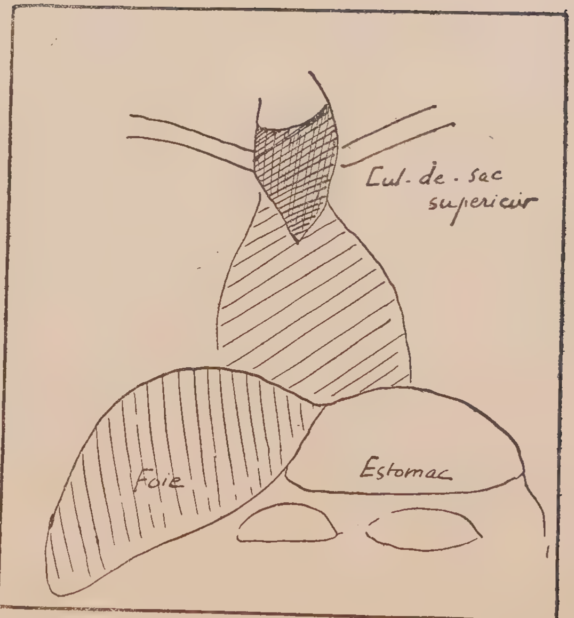
Il n'existe pas de communication avec la trachée ou les bronches. Seuls quelques tractus fibreux réunissent le cul-de-sac œsophagien et le cordon intermédiaire à la face postérieure de la trachée.

On ne trouve pas d'autres malformations, circulatoires, respiratoires et digestives.

L'examen histologique des pièces n'a pu être pratiqué.



1, Pièce anatomique.



2, Image radiologique,

CONCLUSIONS

I. — Les imperforations de l'œsophage sans communication avec les voies aériennes sont rares. Elles s'observent dans la proportion de 10 % environ sur le total des imperforations œsophagiennes ; elles sont beaucoup moins fréquentes que les cas avec fistule trachéale.

II. — Elles ont un aspect anatomo-pathologique remarquablement uniforme :

— poche sus-stricturale dilatée avec hypertrophie de la musculeuse,
— cordon fibro-musculaire intermédiaire,
— segment inférieur œsophagien normal.

III. — Leur symptomatologie est caractéristique : rejet immédiat de lait dès la naissance, arrêt de la sonde quand on pratique le cathétérisme, image radiologique de dilatation avec arrêt du cheminement baryté permettent de faire le diagnostic d'imperforation œsophagienne.

L'absence de signes pulmonaires nets, un abdomen non ballonné, au besoin l'endoscopie permettent de reconnaître la variété sans fistule trachéale.

IV. — Elles sont très probablement dues à un trouble évolutif embryonnaire survenu après la 4e semaine de la vie intra-utérine.

V. — Leur pronostic est fatal. Cependant l'absence de fistule trachéale permet d'espérer des chances de succès d'un traitement chirurgical qui consisterait en une gastrostomie suivie de cathétérisme rétrograde dilatateur et d'une œsophagotomie, alors que la broncho-pneumonie post-opératoire emporte tous les cas où existe une ouverture dans les voies respiratoires.

Vu : Le Président de la thèse,
LEREBOULLET.

Vu et permis d'imprimer :
Le Doyen de la Faculté des Sciences
chargé des fonctions de
Recteur de l'Académie de Paris,
MAURAIN.

Vu : le Doyen,
A. BAUDOUIN.

BIBLIOGRAPHIE

ALONSO. — Les malformations congénitales de l'œsophage. *Revue de Laryngologie*, 1933.

BOUCHET (M.). — A propos d'un cas d'imperforation de l'œsophage. Thèse Paris, 1921.

BRAULT (P.). — Imperforation de l'œsophage chez le nouveau-né. *Bull. Soc. Obst. Gyn. de Paris*, 1939.

BRENNEMANN. — Congenital atresia of the œsophagus with a report of three cases. *Am. Jour. of Dis. of Children*, 1913.

— Congenital atresia of the œsophagus with a report of four additionnal cases with three necropsies. *Am. Jour. of Dis. of Children*, 1918.

BROCKINGTON and LIGHTWOOD. — Lipiodol in the diagnosis of congenital œsophagial atresia. *Arch. of Dis. in Childhood*, 1933.

BULL. — Congenital atresia of the œsophagus. *British medical Journal*, 1938.

CHAPMANN. — Congenital œsophageal atresia ; report of a case with no tracheo-œsophageal fistula. *Arch. of Pediatrics*, 1933.

CLELLAN. — Congenital atresia of the œsophagus. Report of two cases. *Arch. of Pediatrics*, 1934.

CORNIL et VILLEMIN. — Imperforation congénitale de l'œsophage et hérédo-syphilis. *Progrès médical*, 1931.

COUTURIER. — Des imperforations congénitales de l'œsophage. Thèse Paris, 1936.

FARBER. — Congenital atresia of the alimentary tract. Diagnosis by microscopic examination of meconium. *Am. Jour. Med. Ass.*, 1933.

Fèvre. — Malformations congénitales de l'œsophage in *Encyclopédie médico-chirurgicale.*

Feldmann. — Principles of anténatal child physiology.

Kastner. — Congenital atresia of the œsophagus. *Arch. of Pediatrics*, 1920.

Lemeland. — Rétrécissement congénital de l'œsophage. *Bull. Soc. Obst. Gyn. de Paris*, 1939.

Léonard. — A case of atresia of the œsophagus in the new born. *Can. Med. Ass. Jour.*, 1934.

Neff. — Congenital absence of middle portion of the œsophagus. *Am. Jour. Dis. of Children*, 1921.

Orengo. — Sténose cardio-œsophagienne : un cas. Thèse Paris, 1936.

Phelps. — Congenital abnormalities of the œsophagus with report of nine casse. *Ann. of Otol. Rhino-Laryng.*, 1930.

Philips. — Congenital malformation of the œsophagus. *Arch. of Pediatrics*, 1908.

Pizzera. — Deux cas d'imperforation de l'œsophage. *Bull. Soc. Obst. Gyn. de Paris*, 1937.

Rogier. — Quelques considérations sur deux nouveaux cas d'imperforation de l'œsophage. Thèse Paris, 1927.

Reynolds and Morrisson. — Congenital malformations of the œsophagus with report of two cases. *Am. Journ. Dis of Children*, 1921.

Terracol. — Maladies de l'œsophage.

Tucker. — Congenital atresia of the œsophagus : a new diagnostic technic. *Am. Jour. Med. Ass.*, 1933.

Lelong, Aimé, Aubin, J. Bernard. — Le brachyœsophage avec estomac partiellement thoracique. *Soc. Méd. Hôp.*, Paris, 1939.

Smith. — Congenital stricture of the œsophagus. *Arch. of Pediatrics*, 1937.

Schmidt. — Sur un cas de brachyœsophage du nourrisson. Thèse Paris, 1940.

363. — Imp. de la Fac. de Méd., Jouve et Cie, 15, rue Racine, Paris. — 6-1941